UNIVERSITÉ SCIENTIFIQUE ET MÉDICALE DE GRENOBLE
MÉDECINE ET PHARMACIE
DOMAINE DE LA MERCI - LA TRONCHE

ANNÉE 1974 N° D'ORDRE : 83

LES MYXOMES DU VENTRICULE GAUCHE

(à propos d'un cas)

THÈSE

présentée
à l'Université Scientifique et Médicale
de Grenoble
pour obtenir le grade de
DOCTEUR EN MÉDECINE
DIPLOME D'ÉTAT
par

Monsieur Jean-Louis BIASETTO
Interne du Centre Hospitalier de Bourg-en-Bresse
né le 15 Mai 1948
à Saint-Pierre-d'Albigny (Savoie)

Cette thèse sera soutenue publiquement le 26 Septembre 1974, devant
M. le Professeur P. MARTIN-NOËL, Président du Jury
et MM. les Professeurs R. CHATEAU - B. DENIS
M. le Docteur F.-C. AVEZOU

Imprimerie G. CHAPUIS
36, rue Xavier-Privas
01000 BOURG-EN-BRESSE

UNIVERSITÉ SCIENTIFIQUE ET MÉDICALE DE GRENOBLE
MÉDECINE ET PHARMACIE
DOMAINE DE LA MERCI - LA TRONCHE

ANNÉE 1974 N° D'ORDRE :

LES MYXOMES DU VENTRICULE GAUCHE

(à propos d'un cas)

THÈSE

présentée
à l'Université Scientifique et Médicale
de Grenoble
pour obtenir le grade de
DOCTEUR EN MÉDECINE
DIPLOME D'ÉTAT
par

Monsieur Jean-Louis BIASETTO
Interne du Centre Hospitalier de Bourg-en-Bresse
né le 15 Mai 1948
à Saint-Pierre-d'Albigny (Savoie)

Cette thèse sera soutenue publiquement le 26 Septembre 1974, devant
M. le Professeur P. MARTIN-NOËL, Président du Jury
et MM. les Professeurs R. CHATEAU - B. DENIS
M. le Docteur F.-C. AVEZOU

Imprimerie G. CHAPUIS
36, rue Xavier-Privas
01000 BOURG-EN-BRESSE

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

CE TRAVAIL EST DEDIE :

A mon Père

En témoignage de reconnaissance pour l'aide et l'encouragement qu'il a toujours su me prodiguer.

A ma Mère

A ma Femme

A mon Fils

A ma Famille

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41544305_0040

A notre Maître et Président de thèse

Monsieur le Professeur P. MARTIN-NOEL

Nous avons passé dans son service l'un de nos meilleurs semestre. Qu'il nous soit permis de lui exprimer, en même temps que notre admiration, notre attachement et notre profonde gratitude.

A Messieurs les membres de notre Jury

Monsieur le Professeur R. CHATEAU

Nous avons bénéficié de son enseignement à la Faculté, comme à l'hôpital et nous avons pu apprécier sa grande science clinique.

Nous le remercions vivement pour tout ce qu'il a bien voulu nous apprendre et pour l'honneur qu'il nous a fait en acceptant de juger ce travail.

Monsieur le Professeur agrégé B. DENIS

Les mois passés à ses côtés ont été décisifs pour notre avenir, il nous a fait aimer la cardiologie, nous ne saurions trop le remercier pour le départ qu'il nous a fait prendre et pour l'enseignement qu'il nous a prodigué.

Monsieur le Docteur F. C. AVEZOU

Assistant des Hôpitaux, Chef de Clinique à la Faculté.

Nous le remercions tout particulièrement pour les précieux conseils qu'il nous a prodigués lors de la réalisation de ce travail. Son accueil, toujours bienveillant, ses explications claires et précises nous ont considérablement facilité la tâche. Qu'il veuille bien trouver ici le témoignage de notre reconnaissance.

A nos Maîtres dans les Hôpitaux

Monsieur le Professeur ARNAUD

Monsieur le Professeur SIROT

Monsieur le Professeur CHARACHON

Monsieur le Professeur agrégé PARAMELLE

Monsieur le Docteur GROSLAMBERT

Monsieur le Docteur GUIGNIER

Monsieur le Docteur RAMBEAU

Internat de BOURG

Monsieur le Docteur BERTAUD

Monsieur le Docteur DUMOND

INTRODUCTION

Les proliférations tumorales bénignes ou malignes, primitives ou secondaires des différentes tuniques du cœur, se caractérisent par leurs grandes diversités sur le plan anatomopathologique, leur fréquence très variable selon leur nature et leur localisation, mais également par l'importance que prend aujourd'hui leur diagnostic précis par les méthodes d'investigation modernes, permettant ainsi un traitement chirurgical dont les techniques sont actuellement bien codifiées.

Bien que cette étude ait pour objet le cas particulier des myxomes du ventricule gauche, nous ferons une brève introduction sur les tumeurs cardiaques en général. Nous les considérerons sur le plan historique, puis anatomopathologique et enfin nous verrons avec quelle fréquence elles se répartissent selon leur nature. Cette étude globale préalable nous permettra de mieux situer le myxome au sein des tumeurs cardiaques.

A) SITUATION DES MYXOMES PAR RAPPORT AUX TUMEURS CARDIAQUES EN GENERAL

1) SUR LE PLAN HISTORIQUE

COLOMBO aurait décrit le premier polype intraventriculaire à l'autopsie du cardinal GAMBARA en 1559, puis au XVII[e] siècle, BARTOLETTI et PICCINI citent à nouveau l'existence de formations intra-cardiaques toujours désignées sous le terme de : « polypes du cœur ».

Mais, en fait, il y a souvent confusion entre tumeurs polypoïdes et thromboses intracavitaires et si, en 1666, une distinction est faite par MALPIGHI entre polype vrai et coagulation post mortem, il faut attendre 1809 avec BURNS pour trouver la première observation indiscutable de tumeur de l'oreillette droite découverte à l'autopsie d'un homme tachycardique et arythmique, mort après plusieurs hémoptysies. L'auteur décrit alors, « un gros polype ressemblant beaucoup à un polype nasale pédiculé dans l'oreillette droite et pendant dans le ventricule droit à travers la tricuspide, très fortement attaché à la paroi auriculaire et ne contenant aucun globule rouge à l'examen histologique ».

Plus tard, en 1843, de PUYSAYE décrit une tumeur de l'oreillette gauche polylobulée, gélatineuse et molle, pédiculée dans la région du foramen ovale et traversant l'orifice mitral. Ensuite jusqu'au milieu du XX[e] siècle l'intérêt reste centré sur l'anatomo-pathologique. LUSCHKA (1855) décrit le premier cas de fibrome cardiaque ; ALBERS (1856) le premier lipome du cœur ; VON RECKLINGAUSEN (1862) le premier rhabdomyome bénin ; BODENHEIMER (1865) le premier sarcome. PIC et BRET (1895) étudient les tumeurs secondaires du cœur à propos de 25 Observations.

C'est en 1942 que BECK réussit la première ablation d'une tumeur du cœur qui, en fait, n'était qu'une lésion kystique de la paroi ventriculaire antérieure.

En 1945 paraît l'importante étude de MAHAIM (29) qui réunit 413 observations de tumeurs primitives cardiaques, elle apporte, ainsi que l'ouvrage de PRICHARD en 1951, une classification anatomo-pathologique encore valable à l'heure actuelle.

Enfin, en 1950, les publications de FACQUET et de STEINBERG font entrer l'angiographie dans le diagnostic des tumeurs cardiaques, tandis qu'en 1953 BAHNSON et NEWMAN réalisent la première tentative d'ablation chirurgicale d'un myxome de l'oreillette droite. Mais c'est en 1954 que fut obtenu le premier succès chirurgical par CRAFOORD.

2) SUR LE PLAN ANATOMO-PATHOLOGIQUE

La classification des tumeurs du cœur peut se faire selon trois grands groupes d'inégale importance :

— les cancers secondaires du cœur

— les tumeurs malignes primitives

— les tumeurs bénignes.

LES CANCERS SECONDAIRES sont de beaucoup les plus fréquents comme nous le reverrons plus loin.

Le mode d'envahissement se fait soit de proche en proche à partir d'une tumeur médiastino-pulmonaire, soit par voie sanguine, soit enfin par voie lymphatique notamment dans les cancers du sein.

Il est rare ici que la tumeur reste localisée à une seule tunique, et le plus souvent est réalisée une atteinte épicardo-myocardique qu'expliquent les voies d'envahissement néoplasique. L'infiltration myocardique est souvent trop étendue pour que l'on puisse faire une classification topographique des atteintes cependant la distribution du réseau coronaire peut rendre compte de la légère prédominance de la localisation ventriculaire.

LES TUMEURS MALIGNES PRIMITIVES DU CŒUR (19) (27) sont au contraire très rares, parmi elles, l'angiosarcome est la forme anatomique la plus fréquente d'après les statistiques de Froment (20) (1963) et de Saint-Florent (39) en 1970 basées respectivement sur 178 et 300 observations. Ces sarcomes vasculaires siègent électivement dans l'oreillette droite, ils infiltrent le myocarde et s'accompagnent d'un épanchement péricardique dans plus de la moitié des cas. Ils peuvent donner des accidents aigus à type de tamponade péricardique, de blocages orificiels par une tumeur prolabée, enfin d'obstruction de sinus et des artères coronaires. Des métastases à distance ont été décrites, surtout au niveau des poumons. Sur le plan histologique, il s'agit d'un sarcome angioplastique avec nappes de cellules fusiformes ou globoïdes creusées de cavités à contenu hématique, souvent la structure des métastases est plus différenciée et donc plus évocatrice que celle de la lésion cardiaque (36).

Les autres sarcomes sont beaucoup moins fréquents : les rhabdomyosarcomes qui donnent sensiblement les mêmes aspects macroscopiques, on les identifie sur la présence de cellules géantes multinucléées à cytoplasme éosinophile englobant des myofibrilles (36). Ils surviennent le plus souvent chez l'enfant.

Enfin les lymphosarcomes (7) (8), réticulosarcomes, fibrosarcomes, léiomyosarcomes et myxosarcomes sont exceptionnellement décrits.

LES TUMEURS BENIGNES DU CŒUR. Dans sa classification, MAHAIM distinguait :

les tumeurs bénignes non polypeuses qui comprenaient : rhabdomyomes, fibromes, lipomes et tumeurs bénignes du tissu hissien,

les tumeurs bénigmes polypoïdes comprenant des types histologiques très divers (fibromes, angiomes, myxomes) cette classification a un intérêt clinique car les polypes du cœur forment un groupe homogène du fait de leur développement intracavitaire et leur caractère pédiculé, cependant, notre étude ayant pour but de comparer les myxomes aux autres tumeurs cardiaques, nous verrons successivement :

Les rhabdomyomes

Les fibromes

Les lipomes

Les angiomes

Les mésothéliomes tawariens

Les tératomes

avant d'aborder l'étude détaillée des myxomes.

LES RHABDOMYOMES. Il s'agirait d'une lésion plus dysgénétique que tumorale dont le caractère congénital est admis, la majorité des cas survenant avant un an et qui se trouve souvent associée à une sclérose tubéreuse de Bourneville, à des malformations cardiaques ou extra-cardiaques (36). Ils sont en général nodulaires, isolés ou multiples, on les observe dans le septum interventriculaire, plus rarement dans le ventricule gauche. Sur le plan histologique la tumeur est faite de grandes cellules claires avec un ou plusieurs noyaux centraux, le cytoplasme est en grande partie occupé par de grosses vacuoles et se trouve ainsi refoulé contre le noyau et la membrane cellulaire. Les expansions protoplasmiques reliant ces deux zones confèrent l'aspect classique de « cellule araignée ».

LES FIBROMES parfois congénitaux, surviennent chez l'enfant avec cependant une fréquence moindre que les rhabdomyomes. Contrairement à ces derniers, leur siège électif est la paroi ventriculaire, plus rarement le septum, avec une nette prédominance pour la cavité gauche. Il existe également des fibromes valvulaires ou papillomes qui se localisent le plus souvent sur les valves sigmoïdes pouvant se signaler cliniquement par des troubles du jeu valvulaire (23). Sur le plan histologique ces tumeurs répondent à une prolifération de fibroblastes agencés enfaisceaux plexiformes pouvant englob er des fibres de collagène et des airesde calcification (34).

LES LIPOMES : leurs caractères macroscopiques sont très variables, mais l'aspect le plus évocateur est réalisé lorsque la lésion se situe dans la cloison interauriculaire, se manifestant cliniquement par des troubles du rythme. Ces masses jaunâtres se composent de lobules adipeux sous-tendus par de fin tractus conjonctivo-vasculaires (36).

LES ANGIOMES sont rarement observés, ils peuvent intéresser aussi bien les oreillettes que les ventricules, les appareils vulvulaires, les cordages, le myocarde et le péricarde. Ils réalisent un ou plusieurs polypes bleutés de taille réduite (2 mm à 2 cm de diamètre). Sur le plan histologique ce sont des angiomes capillaires ou caverneux, des hémangio-endothéliomes bénins (36). L'atteinte cardiaque peut être isolée ou peut se retrouver associée à d'autres déterminations cutanées ou viscérales dans le cadre d'une angiomatose. L'hémolymphangiome peut intéresser le péricarde, le myocarde ou l'endocarde, le plus souvent il se développe à partir de l'épicarde dans la cavité péricardique. il est en général isolé et bien circonscrit (8), mais la tumeur peut se développer dans une cavité cardiaque et elle peut être pédiculée.

LES MESOTHELIOMES TAWARIENS, ils sont exceptionnels et ont pour point de départ des éléments péricardiques inclus au cours du développement cardiaque. Ils peuvent entraîner un bloc auriculoventriculaire complet. Macroscopiquement ils sont représentés par un module jaunâtre de quelques millimètres à l'emplacement du nœud de Tawara. Parfois seule l'étude histologique du tissu cardio-necteur en révèle la présence. Cette lésion est d'origine mésothéliale et son caractère dysgénétique est certain (36).

LES TERATOMES sont constitués d'une multiplicité de tissus en raison de leurs histogénèse à partir de cellules souches goniques. Il se développe chez l'enfant où elles sont souvent associées à des malformations du cœur et des gros vaisseaux.

3) FREQUENCE DE CES DIFFERENTS TYPES DE TUMEURS

LES CANCERS SECONDAIRES constituent, de loin, l'atteinte la plus fréquente.

En 1934 LYMBURNER (28) sur 8 500 autopsies n'a relevé que 4 tumeurs cardiaques primitives (0,05 %) et 52 tumeurs secondaires (0,6 %).

Les fréquences données dans la littérature, par rapport à l'ensemble des autopsies, sont très différentes selon l'auteur et varient de 0,07 à 6,5 %.

L'étude la plus récente est celle effectuée par CHOMETTE en 1968 (6) sur 2 500 autopsies, il dénombre 639 cancers de souche diverse et 80 cas de métastases cardiaques, c'est-à-dire 12,5 % de tous les cancers.

D'une manière générale, il ressort de l'ensemble des statistiques que les tumeurs secondaires cardiaques sont 20 fois plus fréquentes que les tumeurs primitives malignes et bénignes.

POUR LES TUMEURS MALIGNES PRIMITIVES, DE SAINT-FLORENT en signale 300 observations publiées en 1970 (39), en 1963 FROMENT en dénombrait 178 (20). Les oreillettes sont plus souvent atteintes que les ventricules et les cavités droites plus que les gauches, dans 40 % des cas plusieurs cavités sont atteintes. On retrouve une légère prédominance masculine, 3 hommes pour 2 femmes, tous les âges de la vie sont représentés sauf pour le rhabdomyosarcome qui est plus fréquent chez l'enfant.

LES TUMEURS BENIGNES, représentent les trois quart des tumeurs primitives selon PRICHARD dont l'étude porte sur 415 publications (38). Cette proportion est confirmée par les travaux les plus récents de DALLOCCHIO (1972) (10) et FONTAN (17).

En 1973 PAYAN (36) dénombre 140 observations de rhabdomyomes dont 69 cas chez l'enfant.

En 1963 FREEMAN et KAISER comptent 27 fibromes intramuraux et 31 fibromes valvulaires.

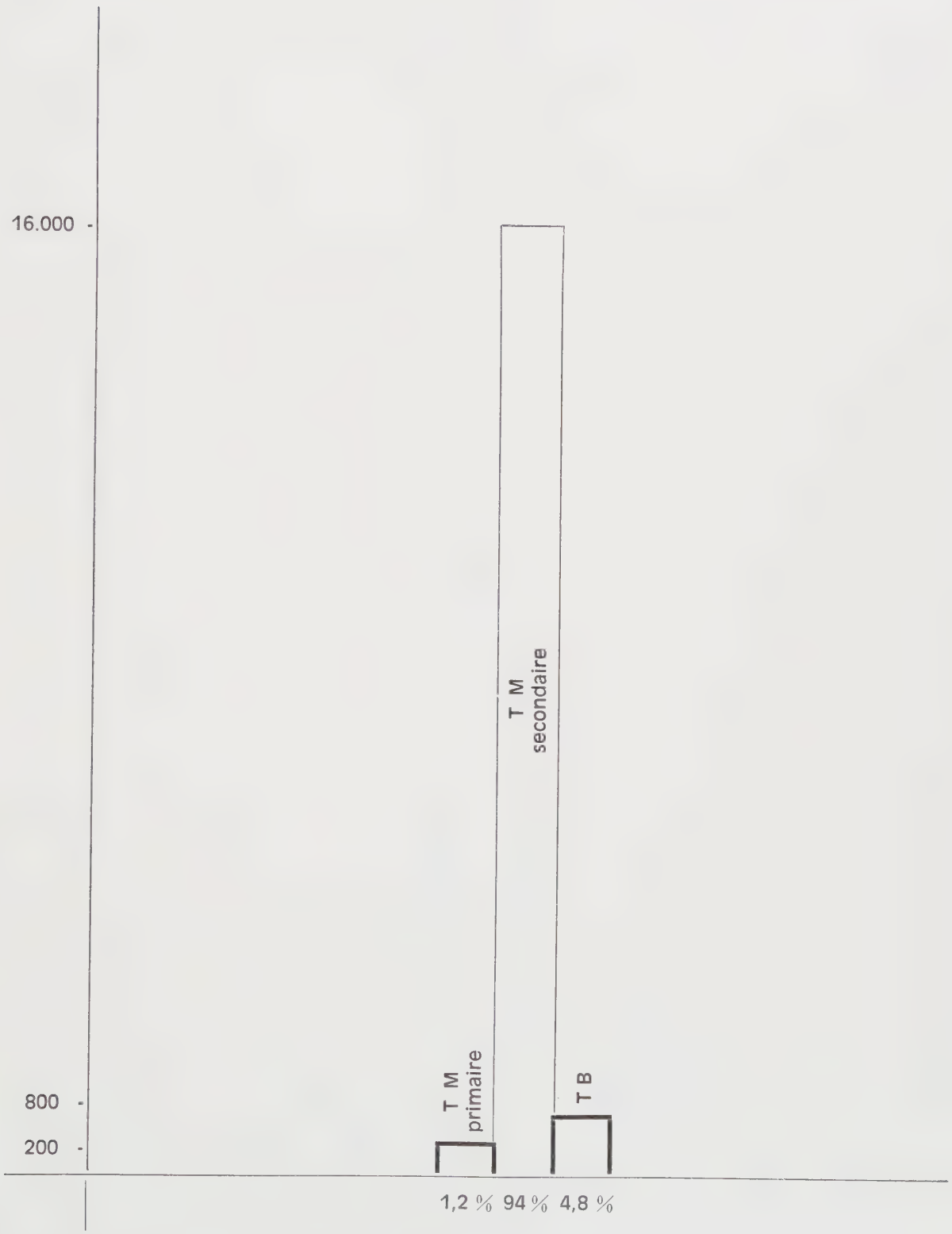
En 1960 BROCK et FIUGER ne retrouvent que 35 observations de lipomes.

Enfin il existe actuellement une vingtaine de cas d'angiome cardiaque (8) et une dizaine de mésothéliomes tawariens.

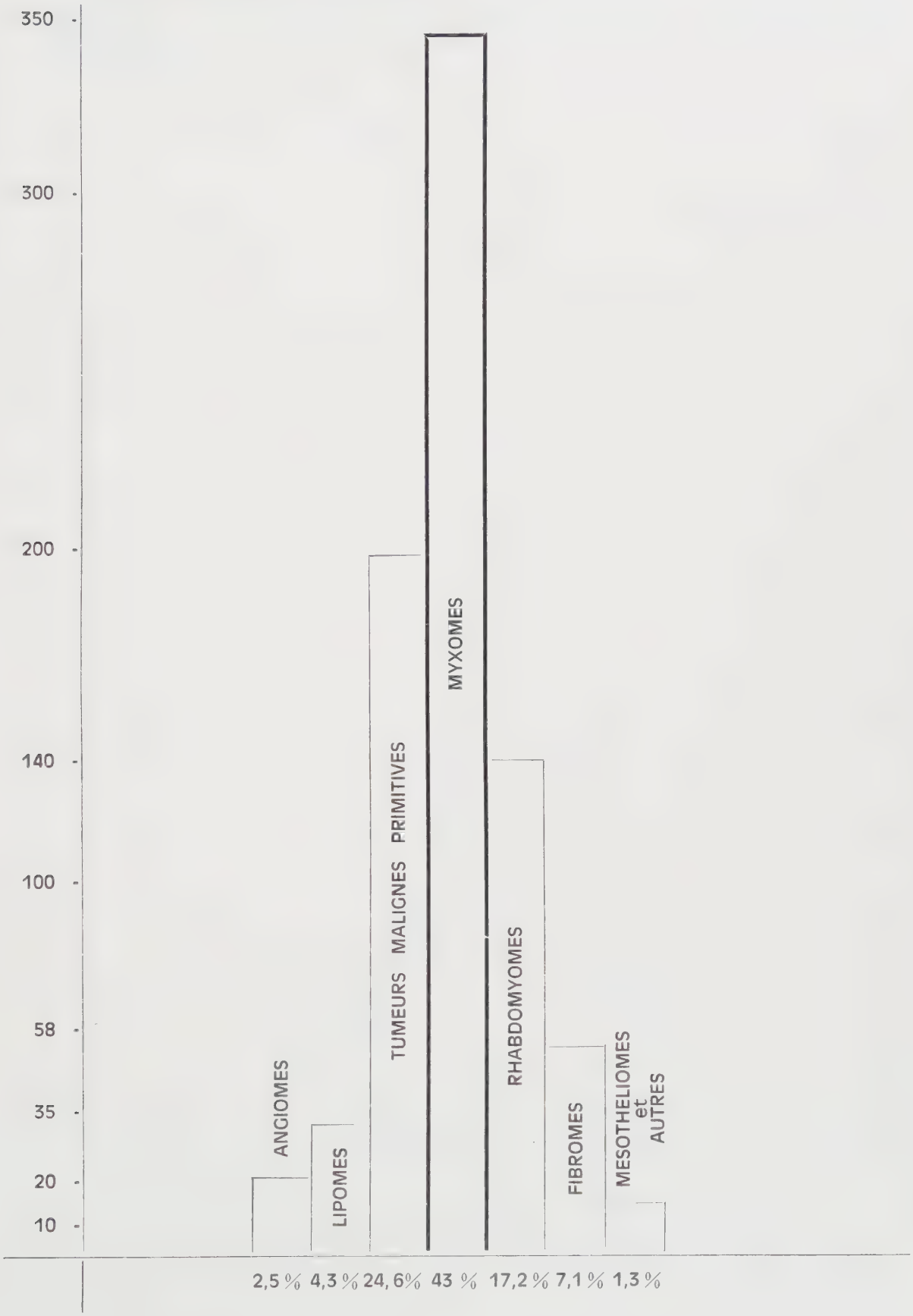
D'après ces chiffres et sachant qu'en 1965 il a été dénombré 350 myxomes cardiaques (NEWMAN) (35) on peut comparer sur des graphiques les fréquences de chacune de ces tumeurs. (Graphiques A et B).

Chez l'enfant, la répartition des différents types de tumeurs primitives du cœur, n'est pas la même, et si l'on reprend l'étude qui a été faite en 1971 par VAN DER HAUWOERT à propos de 24 cas chez des enfants de un jour à seize ans, on peut en tirer les pourcentages suivants qui cadrent d'ailleurs assez bien avec les autres observations trouvées dans la littérature. (Graphique C).

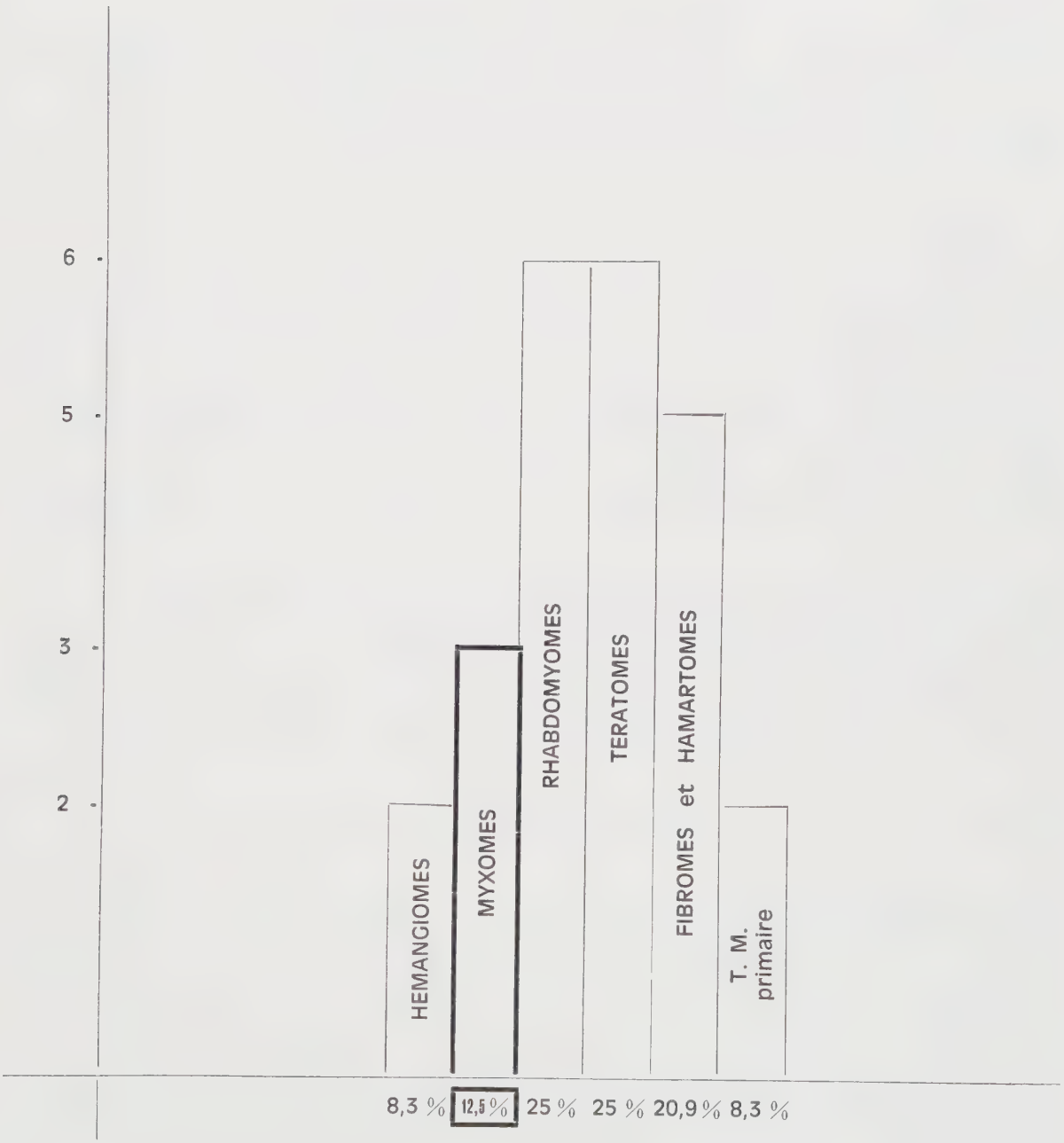
A. Fréquences comparées des tumeurs cardiaques secondaires, primitives malignes et primitives bénignes.



B. Fréquences comparées des différents types de tumeurs primitives (d'après le nombre total de cas publiés en 1965).



C. Fréquences comparées des différents types de tumeurs primitives du cœur chez l'enfant.



B) LES MYXOMES

1) ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE

Après avoir étudié leur place parmi les tumeurs cardiaques, nous allons les étudier sur le plan anatomo-pathologique.

Sur le plan histogénétique trois hypothèses ont été soutenues.

La première énoncée par THOREL voit dans ces polypes des thromboses remaniées et nie de ce point la réalité des myxomes.

La seconde fait du myxome un fibrome en dégénérescence myxoïde.

Enfin, la plus admise actuellement retient l'individualité de la lésion et lui attribue comme point de départ des cellules mésenchymateuses embryonnaires persistant dans le septum auriculaire au voisinage de la fosse ovale, cette dernière représentant la zone d'insertion la plus fréquente (36). Plusieurs arguments viennent à l'appui de cette conception : tout d'abord les thrombi muraux polypoïdes et remaniés comportent une prolifération fibroblastique et capillaire intense dans leur zone d'insertion. D'autre part il a été noté que des embolies provenant des myxomes avaient un caractère actif et représentaient de véritables métastases affirmant ainsi la nature tumorale du foyer primitif (RINGERTZ).

Dans sa forme habituelle le myxome réalise un polype développé dans l'oreillette gauche de type sessile, inséré sur la cloison interauriculaire par un pédicule assez étroit au voisinage de la fosse ovale. Sa consistance est molle, d'apparence gélatineuse, translucide avec quelques stries hémonagiques ou quelques foyers de coagulation en surface (36). Une encoche circulaire peut correspondre à une zone prolabée dans le ventricule. Le volume du myxome est variable, mais la majeure partie des tumeurs opérées dépasse 5 cm de longueur.

A cette forme classique qui représente environ 80 % des cas s'ajoutent des variantes :

Sur le plan topographique, tout d'abord, le point d'implantation pouvant siéger dans l'oreillette droite ou dans les ventricules ; nous reverrons avec quelle fréquence ces différentes insertions se répartissent.

Sur le plan morphologique, il a été décrit des tumeurs en grappe de raisin, des tumeurs papillaires, ces différents aspects pouvant s'associer.

Toutes les formes peuvent donner naissance à des embolies. Enfin, il a été noté, dans des formes plus évoluées, des remaniements de type hémorragique, fibreux sur des foyers de calcification et d'ossification (HUBBARD) (25).

Sur le plan histologique la lésion comporte une substance fondamentale abondante dans laquelle se disposent des vaisseaux des cellules fusiformes ou globuleuses, des histiocytes, des mastocytes enfin des îlots lymphocytaires ou plasmocytaires.

Les colorations histochimiques montrent l'affinité de la substance fondamentale pour le fer colloïdal.

On classe les myxomes en deux grandes catégories : les myxomes vasculaires de beaucoup les plus fréquents, et nous verrons l'importance de cette riche vascularisation lors du diagnostic, et les myxomes avasculaires qui réalisent les images histologiques les plus pures.

Le microscope électronique permet de préciser le contenu de la cellule myxomateuse, dotée d'expansions cytoplasmiques, elle possède un réticulum endoplasmique développé, un système lacunaire en surface, un appareil de Golgi réduit, les mitochondries sont peu nombreuses. MERKOW (32) décrit des structures filamenteuses à striction périodique de 80 Angström, il retient la continuité entre ce matériel filamenteux présent dans la cellule et celui de la substance fondamentale.

2) FREQUENCE DES LOCALISATIONS

Nous avons déjà vu quelle était la fréquence des myxomes par rapport aux autres tumeurs cardiaques, voyons quelle est leur répartition dans les différentes cavités du cœur. La localisation la plus classique est l'oreillette gauche du cœur, vient ensuite l'implantation auriculaire droite qui représente selon MAHAIM (29), PRICHARD (38), et plus récemment GREENWOOD (24), 25 % des myxomes auriculaires. En ce qui concerne les ventricules, il a été publié jusqu'à présent treize observations pour le droit et treize pour le gauche.

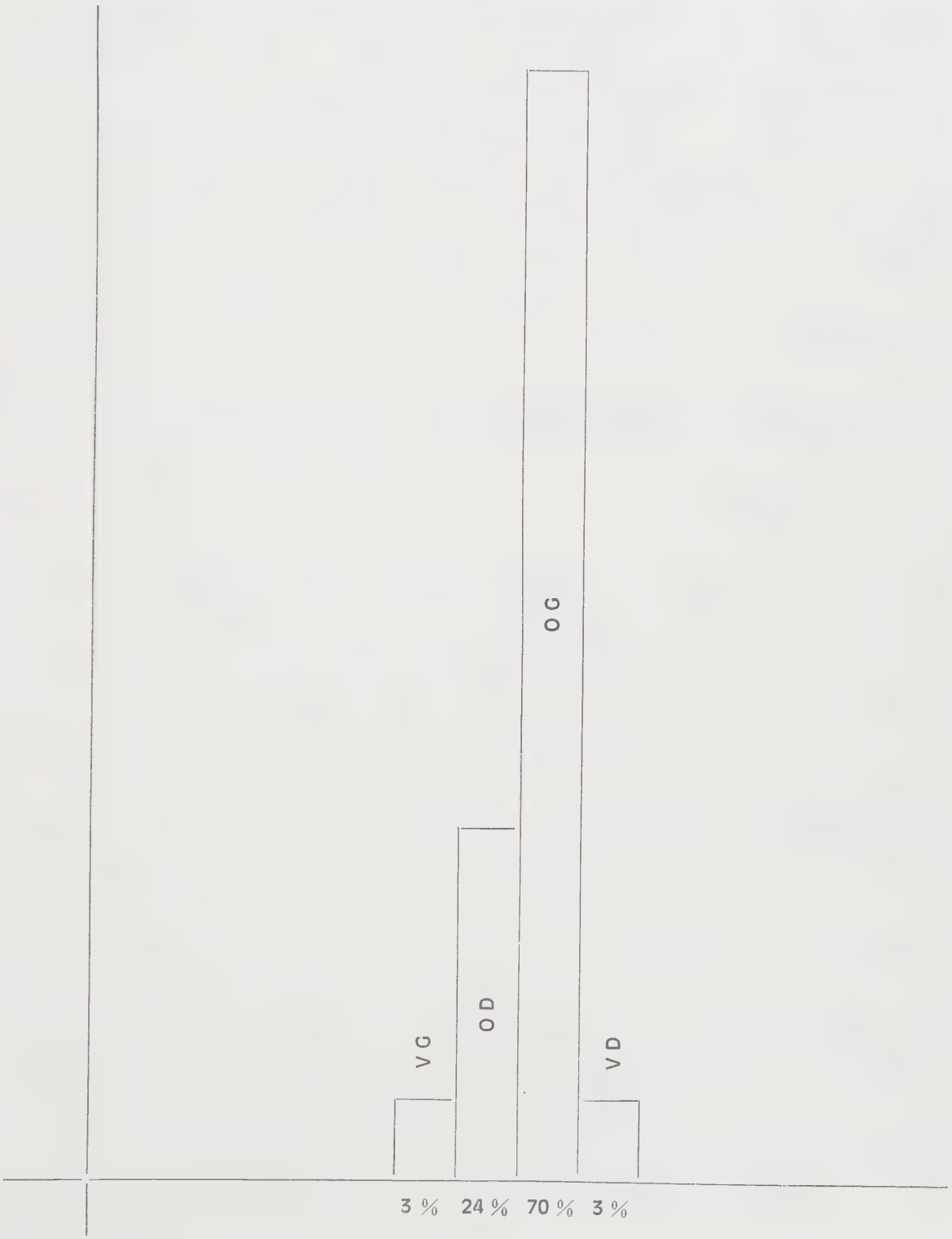
Après avoir vu quelle était la place du myxome du ventricule gauche parmi les autres tumeurs cardiaques, voyons maintenant, à partir des observations publiées, quelles en sont les caractéristiques :

— cliniques

— para-cliniques

— et anatomo-pathologique.

D. Fréquences comparées des différentes localisations anatomiques du myxome cardiaque.



OBSERVATION RAPPORTEE

Il s'agit d'une fillette de 10 ans, adressée dans le service du Professeur MARTIN-NOEL, le 25-06-1969 par son médecin scolaire pour bilan d'un souffle cardiaque.

L'enfant ne se plaint d'aucun trouble fonctionnel, et l'on ne retrouve aucun antécédent notable, en particulier rhumatismal.

Les données de l'examen cardiaque sont les suivantes :

— souffle mésosystolique d'intensité 2/6, maximum au 3°, 4° EIG, irradiant le long du bord gauche du sternum jusqu'à la base, non retrouvé dans les vaisseaux du cou ; premier et deuxième bruits bien perçus.

— sur l'électrocardiogramme, rythme sinusal à 60/Min., AQRS + 70° ; aspect qR en précordiales gauches et indice de Sokoloff à 43, faisant discuter une HVG.

— au phonocardiogramme : souffle mésotélésystolique s'arrêtant avant B2, de haute fréquence, d'aspect losangique, maximum au foyer pulmonaire ; dédoublement serré de B2 (B2A — B2P = 3/100 de sec.).

— carotidogramme normal ; temps d'éjection corrigé égal à 100 %.

— apexogramme normal.

— en scopie, de face, en oblique antérieure gauche et en transverse, arc inférieur gauche un peu saillant et convexe.

Sur ces données, on évoque la présence soit d'un souffle anorganique, soit d'une sténose aortique sous orificielle modérée.

Cette enfant est hospitalisée pour la première fois le 23-03-1971 en service de Neurologie pour bilan étiologique d'une Hémiplégie droite, sans trouble phasique, apparue brutalement huit mois plus tôt.

La survenue d'un accident vasculaire cérébral conduit à rechercher la présence d'une cardiopathie emboligène : dans ce cadre, l'auscultation cardiaque est inchangée et l'on retrouve toujours la présence d'un souffle d'éjection de même topographie et de même intensité.

Il n'existe aucun signe d'insuffisance cardiaque.

Sur l'ECG : rythme sinusal, AQRS + 75°, majoration de l'hypertrophie ventriculaire gauche avec indice de SOKOLOFF à 61.

Sur le phonocardiogramme : l'enregistrement des bruits réalisé après l'épreuve de l'Isuprel objective une accentuation très nette du souffle, une modification du carotidiogramme avec incisure mésosystolique et un allongement très net du temps d'éjection qui passe à 110 %.

La radiographie thoracique objective toujours l'existence d'une légère saillie de l'arc inférieur gauche sur les clichés de face et de profil.

Le diagnostic de myocardiopathie obstructive est alors évoqué, ce qui conduit à pratiquer un cathétérisme et une angiographie droite et gauche.

Pour des raisons techniques, seule est réalisée une exploration des cavités droites.

Le cathétérisme droit montre la présence de pression de remplissage normale et l'absence de gradient systolique intra-ventriculaire ou ventriculo-pulmonaire. L'oxymétrie est normale.

Sur l'angiographie droite, les cavités auriculaires et ventriculaires sont de morphologie normale : au temps gauche, l'aorte est bien visible, ce qui permet d'éliminer une coarctation, par contre la morphologie du ventricule gauche ne peut être appréciée.

Malgré le caractère incomplet des investigations, on en reste au diagnostic de myocardiographie obstructive.

L'enfant garde des séquelles motrices importantes de son accident vasculaire cérébral.

Une nouvelle hospitalisation en urgence le 5-05-1973 est nécessaire à la suite d'un malaise avec perte de connaissance de plusieurs minutes survenu alors que l'enfant prenait un bain dans une piscine. Une perte de connaissance de plus courte durée était déjà apparue à l'école, quelques semaines plus tôt.

A l'entrée dans le service : l'enfant est consciente, et se plaint d'une très violente douleur constrictive rétrosternale ; la TA est à 11 de maxima, le pouls à 90/Min. A l'examen, on retrouve toujours le souffle précédemment noté.

L'ECG précise l'existence d'un rythme sinusal rapide à 95/min., d'un axe de QRS à + 45°, de troubles sévères de la repolarisation : aspect de lésion sous-endocardique très marqué en dérivations antéro-latérales avec notamment un sous-décalage du segment ST — T atteignant plus de 10 mm en V4.

Sur le cliché thoracique : la saillie de l'arc inférieur gauche est plus prononcée

Devant ce tableau, sans éliminer une complication myocardique d'une myocardiopathie obstructive, on évoque également la possibilité d'une embolie coronarienne et une héparinothérapie est instituée.

Les manifestations douloureuses s'estompent en quelques heures.

La pyréxie à 38° constatée le lendemain de l'hospitalisation disparaît en 5 jours.

Les taux les plus élevés des transaminases sont le lendemain pour les TGO de 212 mUI et pour les TGP de 32 mUI.

Les ECG successifs objectivent :

— d'une part, la persistance pendant plus de 15 jours d'une hyperexitabilité supraventriculaire et ventriculaire avec extrasystoles polymorphes.

— d'autre part, l'installation de signes de nécrose transmurale et sous-endocardique antéro-latérale.

Les troubles de la repolarisation ne disparaissent qu'incomplètement, et au 20e jour persistent des signes d'ischémie sous-épicardique antérieure et latérale.

Le 13/06/1973 sont réalisés de façon concomitante : un cathétérisme ventriculaire gauche, une coronarographie et une ventriculographie gauche.

L'étude hémodynamique ne met pas en évidence de gradient systolique intraventriculaire et ventriculo-aortique, mais on note une élévation importante de la pression télédiastolique : + 18 mmHg de mercure.

Sur la ventriculographie, il existe une importante dilatation de la cavité ventriculaire gauche ; à la partie inférieure de cette cavité persiste constamment une lacune qui correspond à la présence d'une tumeur pédiculée implantée à la jonction du septum et de la paroi diaphragmatique. La base d'implantation est assez large, on peut considérer que cette tumeur est du type polypoïde et l'un de ses prolongements vient se placer en systole juste en dessous de l'orifice valvulaire aortique.

La coronarographie ne montre aucune lésion sur le tronc ni sur les branches de l'artère interventriculaire antérieure, par contre la circonflexe apparaît assez rigide et son calibre quelque peu irrégulier : ses branches distales ne comportent pas d'arborisation artériolaire terminale.

La coronaire droite est dominante, son calibre tout-à-fait satisfaisant, l'artère interventriculaire postérieure vascularise nettement la tumeur ventriculaire gauche : les artérioles sont en continuité avec les lacs sanguins qui se vident dans la cavité ventriculaire gauche ; la base d'implantation jugée sur le pédicule vasculaire paraît assez large.

Au terme de ces investigations, on retient donc la présence d'une tumeur polypoïde du ventricule gauche, vascularisée par l'artère interventriculaire postérieure. La présence de cette tumeur permet d'expliquer les deux épisodes emboliques successifs, cérébral et coronarien. Elle conduit à envisager une intervention chirurgicale pour éxérèse.

L'intervention est réalisée le 21/06/1973 par le Pr MARION : elle comporte sous circulation extra corporelle, par ventriculotomie gauche, l'exérèse d'une tumeur pédiculée, du volume d'une mandarine, implantée par un pédicule étroit situé à l'union entre le septum et l'insertion du pilier antérieur (le pilier de la valve mitrale n'étant pas atteint par la tumeur).

L'aspect macroscopique précise qu'il s'agit d'une tumeur gélatineuse translucide d'aspect frais de grenouille, évoquant un peu des vésicules de môles hydatiforme, l'aspect est celui d'un myxome assez mal limité mais sans aucune zone nécrotique, ni hémorragique.

L'examen microscopique permet de confirmer à la coloration standard le diagnostic de myxome, retrouvant tout-à-fait l'aspect habituel avec une certaine pauvreté cellulaire. La surface est parfaitement endothélialisée, il existe peu de structure angioïde à l'intérieur de la substance fondamentale où les éléments cellulaires sont épars, ébauchant de place en place des cavités qu'elles arrêtent.

Les suites opératoires sont simples. A 3 mois de l'intervention :

— L'enfant ne présente pas de troubles fonctionnels.

— on ne retrouve aucun souffle cardiaque, par contre, l'existence d'un galop présystolique est à retenir.

— l'apexogramme précise l'importance de l'onde qui atteint 20 % de la hauteur totale du plateau systolique.

— sur l'électrocardiogramme : aspect de nécrose antéro-latérale séquellaire avec ischémie sous-épicardique.

— le volume cardiaque reste augmenté (cardiomégalie au stade 1) aux dépens du ventricule gauche sans voussure de l'arc inférieur gauche de la silhouette cardiaque, ni aspect de stase veineuse pulmonaire.

Cette observation constitue le 13e cas publié de myxome du ventricule gauche, douze autres ont été retrouvés dans la littérature, nous résumerons sous forme de tableaux les données qu'ils nous ont apportées.

ABLEAU I — Données cliniques

AUTEURS	ANNÉE	SEXE	AGE	CIRCONSTANCES DE DECOUVERTES	SIGNES FONCTIONNELS	SIGNES AUSCULTATOIRES	HYPER-THERMIE	I. C.
YOUNG 1	1947	F	10	Autopsie après embolie du carrefour aortique et embolie rénale	Arthralgies depuis 5 ans	Souffle systolique (SS) intense au foyer mitral S.S. rude au foyer Ao.	+	?
FAYEN 2	1959	F	45	Autopsie après thrombose coronarienne (IVA)	Aucun symptome	?	?	0
KAY 3	1939	F	32	Embolies itératives du carrefour aortique + embolie cérébrale droite	?	Click mésosystolique	?	0
THOMAS 4	1963	F	14	Syncope	Dyspnée d'effort + palpitations depuis 6 mois	Souffle holosystolique	0	0
BJORK 5	1965	F	52	Embolie du carrefour aortique	Dyspnée d'effort depuis 4 ans + douleurs précordiales	?	?	0
DE PAIVA 6	1967	M	16	Plusieurs embolies fémorales D et G du carrefour aortique des artères rénales depuis 20 mois	Dyspnée et palpitations d'effort depuis 1 an	Souffle systolique et diastolique variable avec les positions du corps	0	0
GERBODE 7	1967	M	24	?	?	?	?	?
DANTA 8	1968	M	25	Autopsie après embolies cérébrales, embolies du carrefour aortique, rénales et périphériques	Hémiplégie droite brutale sans signes fonctionnels préalables	Souffle mésosystolique de pointe	?	0
MANDEL 9	1970	M	17	Autopsie après embolie cérébrale	Hémiplégie droite brutale avec troubles physiques	Souffle holosystolique de pointe 2/6	?	0
CASTANY 10	1971	F	11	Embolie du carrefour aortique	Légère dyspnée d'effort depuis 2 ans	S.S. d'I M 3/6 B 1 éclatant COM intermittent	0	0
WILCOX 11	1971	F	50	Insuffisance cardiaque congestive progressive	Dyspnée d'effort puis de repos depuis une dizaine d'années	Souffle systolique d'IM 4/6 Roulement méso-diastolique	?	+ + +
COLLINS 12	1972	F	16	Embolies cérébrales multiples	?	Souffle systolique	?	0
OBSERVATION PERSONNELLE 13	1973	F	12	Embolie cérébrale gauche Embolie coronanienne	Palpitations syncopes crises constrictives rétrosternales	S.S. d'éjection 2/6 max. au 2e EICG	+	0

TABLEAU II — Données paracliniques et diagnostic.

AUTEURS	E. C. G.	ANGIOGRAPHIE	CORONA-ROGRAPHIE	DIAGNOSTIC EVOQUE APRES
YOUNG 1	?	Non faite	Non faite	Autopsie
FAYEN 2	?	Non faite	Non faite	Autopsie
KAY 3	HVG	Non faite	Non faite	Thoracotomie
THOMAS 4	HVG	Masse tumorale dans le VG, mobile au cours de la révolution cardiaque	Non faite	Angiographie gauche
BJORK 5	?	Angiographie droite RAS 2 ans après angiographie gauche tumeur du VG	Non faite	Angiographie gauche
DE PAIVA 6	Normal	Angio. G. tumeur du VG mobile durant la révolution cardiaque	Non faite	Angiographie gauche
GERBODE 7	?	?	Non faite	?
DANTA 8	Fibrilation auriculaire	Non faite	Non faite	Autopsie
MANDEL 9	?	Non faite	Non faite	Autopsie
CASTANY 10	?	Non faite	Non faite	Désobstruction des fémorales qui ramène des fragments myxomateux
WILCOX 11	Axe gauche BBG Fibrillation auriculaire	Sténose mitrale + IM grosse oreillette G Mauvaise évacuation du VG sans mise en évidence de sténose aortique Pas de masse intraventriculaire identifiable	Non faite	Intervention pour RM + IM découverte per opératoire de la tumeur
COLLINS 12	Normal	Faite	Non faite	Angiographie
OBSERVATION PERSONNELLE 13	HVG	Angiographie droite ne permet pas d'apprécier la morphologie du VG Angiographie gauche dilatation importante du VG, à la partie inférieure lacune, qui en systole vient se placer sous l'orifice aortique	L'artère interventriculaire postérieure de la coronaire droite vascularise nettement la tumeur	Angiographie gauche et coronarographie

TABEAU III — Temps écoulé entre le début des symptomes fonctionnels, la première embolie et l'intervention.

AUTEUR	1ers SYMPTOMES FONCTIONNELS	1re EMBOLIE	EVOLUTION
KAY 3	?	17 ans avant l'intervention	Bonne
THOMAS 4	6 mois avant l'intervention	0	Décès au 8e jour
BJORK 5	5 ans avant l'intervention	3 ans avant l'intervention	Bonne
DE PAIVA 6	18 mois avant l'intervention	25 mois avant l'intervention	Décès post-opératoire immédiat
GERBODE 7	?	?	Décès post-opératoire immédiat
CASTANY 10	2 ans avant l'intervention	5 jours avant l'intervention	Bonne
WILCOX 11	15 ans avant l'intervention	0	Bonne
COLLINS 12	?	?	Bonne
OBSERVATION 13	1 mois avant l'intervention	34 mois avant l'intervention	Bonne

A) ETUDE DES MYXOMES DU VENTRICULE GAUCHE

Sur le plan :

— Clinique

— Hémodynamique

— Angiographique

— Anatomo - pathologique

en fonction des données relevées dans les 13 cas de la littérature.

1) SUR LE PLAN CLINIQUE

En ce qui concerne le **terrain**, les femmes sont atteintes en majorité avec une fréquence de l'ordre de 70 %, l'âge de prédilection semble se situer entre 10 et 25 ans avec là encore une fréquence voisine de 70 %. Les âges extrêmes observés étant 10 et 52 ans.

Les circonstances de découverte sont représentées dans 9 cas sur 13 par une embolie périphérique. Ce signe d'appel est le plus ouvent la première manifestation d'intolérance (7 cas sur 9) (cas n° 1, 3, 6, 8, 9, 10, 13) et ce d'autant plus que le sujet est jeune. L'âge moyen des sujets dont l'embolie a été le premier accident en date est, lors de leur premier épisode embolique, de 17 ans. La répétition de ces accidents emboliques à intervalles plus ou moins longs est retrouvée dans 5 cas sur 13. La localisation artérielle périphérique des embolies se situe avec prédilection au niveau du carrefour aortique (6 cas sur 9) et dans ces cas le diagnostic peut être porté lors de la désobstruction qui ramène des embolies dont l'aspect macroscopique évoque le myxome (cas n° 10).

Lorsqu'il s'agit d'une embolie cérébrale (5 cas sur 9) le diagnostic est plus difficile, mais la survenue d'une hémiphlégie chez un sujet jeune doit faire évoquer le diagnostic de myxome cardiaque. Outre ces accidents emboliques, on peut observer :

Un syndrome inflammatoire récent ou antérieur pouvant faire discuter une poussée de RAA. (3 cas sur 13 : N° 1, 10, 11).

Des manifestations d'intolérance cardiaque

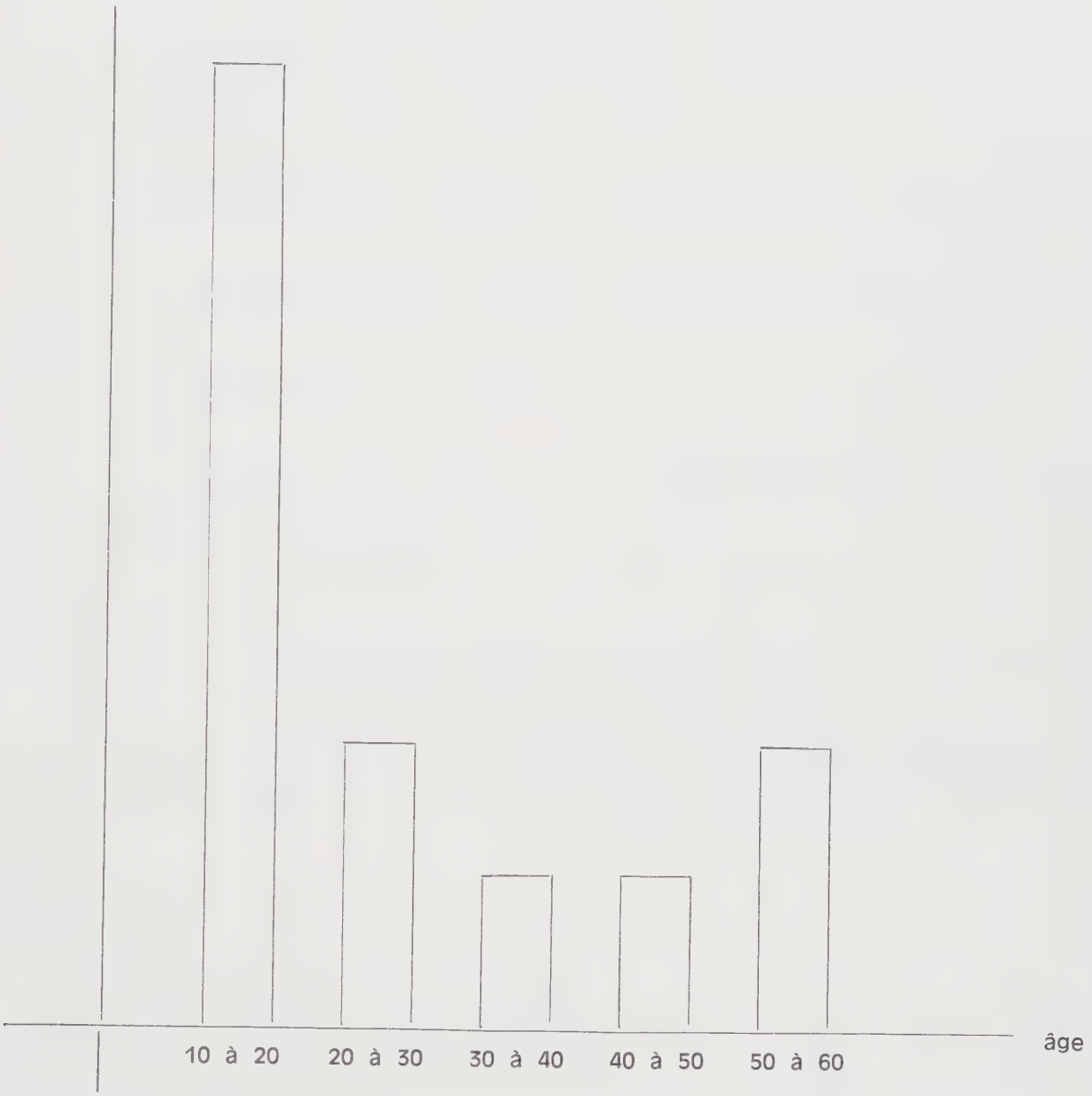
— dyspnée (5 cas sur 13) d'effort ou de repos

— palpitations (3 cas sur 13)

— manifestations douloureuses précordiales (2 cas sur 13)

— accidents syncopaux d'effort ou de repos (2 cas sur 13).

E. Répartition des myxomes ventriculaires gauches par tranche d'âge



Ces troubles expriment toujours, si l'on s'en réfère aux constatations chirurgicales ou nécropsiques, soit la présence d'une tumeur volumineuse qui diminue de façon très importante le volume de la cavité ventriculaire gauche, soit la présence d'une tumeur pédiculée, en battant de cloche, qui vient obstruer en systole l'orifice valvulaire aortique ou mitral.

L'examen clinique n'est en général pas spécifique mais peut avoir l'intérêt d'attirer l'attention sur le cœur.

La température est élevée à 38° dans deux cas seulement (N° 1 et 13).

L'auscultation révèle le plus souvent un souffle systolique (9 cas sur 13) il s'agit soit d'un souffle de régurgitation mitrale (Cas n° 1, 4, 8, 9, 10, 11), soit un souffle d'éjection aortique (cas n° 1 et 13).

La présence d'un click est plus rarement mentionnée (cas n° 3 et 10) de même qu'un claquement d'ouverture dans le mitrale (cas n° 10). Enfin dans deux observations aucune anomalie sthétacoustique n'est mentionnée (N° 2 et 5).

Des signes d'insuffisance cardiaque sont présents dans un cas (N° 11) : il s'agit d'une insuffisance cardiaque congestive, mais le malade était en arythmie complète.

Les examens para-cliniques de pratique courante sont de peu de valeur diagnostic.

L'électrocardiogramme objective le plus souvent un rythme sinusal dans 2 cas une fibrillation auriculaire (N° 8 et 11), dans 3 cas seulement on note une hypertrophie ventriculaire gauche(N° 3, 4, 13).

Le phonomécanogramme confirme la plupart du temps les constatations de l'auscultation.

L'aspect du cardidogramme peut cependant simuler une myocardiopathie obtructive, notamment après l'épreuve à l'Isoprénaline.

L'examen radiographique standard qui permet d'étudier la silhouette cardiaque, objective assez souvent une saillie de l'arc inférieur gauche (cas n° 1, 3, 6, 10, 11) en association, selon le cas, avec une hypertrophie auriculaire gauche ou une saillie du tronc de l'artère pulmonaire (cas n° 3 et 11).

2) DONNEES HEMODYNAMIQUES

L'étude des pressions ventriculaires gauches, n'est en rien spécifique, elle n'a été pratiquée que dans 4 cas sur 13.

Aucune modification hémodynamique n'est retrouvée dans l'observation 6.

Dans les cas exposés par THOMAS (4) et GERBODE (7) il est observé un gradient systolique ventriculo-aortique ou sous-aortique avec une chute de la pression systolique aortique après extrasystole ce qui est classiquement noté dans les cas de myocardiopathie obstructive.

Enfin dans l'observation n° 13 on note seulement une élévation de la pression télédiastolique.

3) LES METHODES ANGIOGRAPHIQUES sont les seules qui permettent le diagnostic.

L'angiographie gauche visualisera la tumeur en en précisant le volume, la topographie, l'implantation et la dynamique.

Il existe en général un défaut de remplissage sous la forme d'une image lacunaire correspondant à la tumeur, celle-ci est à contours irréguliers, le plus souvent animée de mouvements libres dans la cavité ventriculaire (cas n° 4, 5, 6 et 13).

Elle vient se prolaber en systole tantôt dans la chambre de chasse du ventricule gauche gênant l'éjection aortique (cas n° 4 et 13), parfois à travers l'orifice mitral créant ou favorisant une régurgitation mitrale (cas n° 11).

L'angiocardiographie gauche constitue donc l'examen décisif pour le diagnostic, mais il n'est pas dénué de risques : la sonde peut, en dilacérant la tumeur entraîner la migration d'une embole, l'augmentation de pression lors de l'injection du produit de contraste peut favoriser un prolapsus valvulaire de la tumeur. (41)

Par contre la coronarographie s'avère être une technique beaucoup moins dangereuse, puisque l'extrémité de la sonde reste dans la région sus-sigmoïdienne. Dans la présente observation (n° 13) elle a été pratiquée dans le but d'apprécier l'état du réseau coronarien après embolie, en fait l'opacification de la coronaire droite a montré la vascularisation de la tumeur ventriculaire gauche par l'artère inter-ventriculaire postérieure, les artérioles septales étant en continuité avec des lacs sanguins, qui eux-mêmes se vident dans la cavité ventriculaire gauche. La base d'implantation peut également être appréciée. Il semble donc que la coronarographie représente un moyen de diagnostic intéressant. On a vu en effet, que les myxomes étaient en grande majorité, des tumeurs vasculaires. Cependant sur les 13 observations cet examen n'a été pratiqué qu'une seule fois, on ne peut donc pas juger objectivement de sa valeur.

4) SUR LE PLAN ANATOMO-PATHOLOGIQUE

Nous ne reviendrons pas sur l'étude histologique du myxome qui reste valable quelle que soit sa localisation cardiaque.

En ce qui concerne la morphologie et le volume du myxome ventriculaire gauche, il existe quelques variations.

— sur le plan morphologique, dans la majorité des cas, il s'agit d'une tumeur unique de consistance molle, gélatineuse, dans deux cas sur treize la tumeur était composée de plusieurs polypes : 6 dans l'observation de YOUNG

(n° 1) et 3 pour THOMAS (n° 4). Dans ces deux derniers cas, la tumeur étant composée d'un gros polype et de plusieurs autres de dimensions moindres, certains s'insérant sur le pédicule d'implantation du polype principal (n° 1).

Les dimensions du myxome sont le plus souvent comprises entre 3 et 7 cm (10 cas sur 12) dans deux cas seulement la tumeur mesurait 6 mm (n° 2) et 3 mm (n° 4).

Toutes ces tumeurs sont pédiculées, leur base d'implantation, dont les dimensions sont de l'ordre du cm2, est située dans 6 cas sur 13 sur le septum inter-ventriculaire (n° 3, 6, 7, 10, 12, 13) dans cinq autres cas près du muscle papillaire postérieur (n° 1, 2, 4, 5, 11). Enfin dans l'observation de DANTA (n° 8) l'implantation se fait sur la paroi postérieure du ventricule gauche alors que pour MANDEL (n° 9) elle est retrouvée à l'apex de la cavité ventriculaire. Donc, que la localisation du myxome soit auriculaire, ventriculaire droite (46) ou ventriculaire gauche, l'implantation se fait dans la majorité des cas, sur la cloison séparant le cœur droit du cœur gauche.

5) SUR LE PLAN EVOLUTIF

Dans les 9 cas sur 13 où le diagnostic a été fait du vivant du malade, l'évolution a été favorable 6 fois. Deux fois le malade est décédé immédiatement après l'intervention et une fois huit jours après. Le pourcentage de guérison des cas opérés est donc voisin de 66 % (6 cas sur 9), ce qui n'est que très légèrement inférieur aux 72 % d'évolutions favorables obtenues par Ph. BLONDEAU (4) avec les myxomes auriculaires gauches et les 75 % de P. MAURICE (31) pour les myxomes auriculaires droits.

Les causes d'échec sont difficiles à définir sur 3 cas dont 2 seulement nous apportent assez de renseignements, cependant, la précision du diagnostic ne peut pas entrer en jeu comme dans le travail de Ph. BLONDEAU (4) puisque dans les deux cas (n° 4 et 6) l'angiographie avait permis d'affirmer l'existence d'une tumeur ventriculaire gauche. L'âge du patient n'intervient pas non plus, par contre, on peut se demander si l'état pré-opératoire du malade n'a pas joué un rôle notamment dans le cas n° 6, où plusieurs embolies se sont succédées à intervalles relativement courts, avant l'intervention. Ceci souligne l'importance d'un diagnostic précoce permettant une intervention avant les grandes complications emboliques.

LE DIAGNOSTIC a toujours été fait, dans les 13 observations connues, après une complication le plus souvent embolique.

Dans 4 cas (1, 2, 8, 9) le diagnostic est établi à l'autopsie.

Dans 5 cas la tumeur ventriculaire gauche est découverte à l'angiographie, cette dernière est demandée, dans 4 cas, sur la constatation d'une embolie et de signes d'appel cardiaque (souffle systolique) et dans 1 cas devant une syncope avec également signes stéthacoustiques.

Dans un cas seulement l'angiographie par voie droite avec temps gauche est faite (n° 11) mais ne met pas en évidence le myxome, le diagnostic de rétrécissement mitral avec insuffisance mitrale est porté et conduit à l'intervention.

Dans l'observation de CASTANY (n° 10) l'angiographie n'est pas faite, le diagnostic est porté sur l'aspect macroscopique des fragments myxomateux ramenés lors de la désobtruction des fémorales. Sur une notion de fréquence, le diagnostic de myxome de l'oreillette gauche est avancé, c'est l'intervention qui découvrira la tumeur ventriculaire gauche.

Enfin il faut mettre à part l'observation de KAY (n° 3) dans laquelle le diagnostic est fait après thoracotomie par palpation du ventricule. L'intervention avait été décidée pour vérification de la valvule mitrale.

Donc il ressort de tout ceci, en tenant compte de l'évolution des techniques, que la ventriculographie fait le diagnostic, si jusqu'à présent ce dernier a toujours été fait après une embolie qui, en quelque sorte, a motivé la poursuite des investigations il pourrait être posé avant toute complication.

Tout le problème réside dans l'indication de l'angiocardiographie, qui ne peut être codifiée de façon précise puisque les signes cliniques n'ont rien de spécifiques. Cependant, devant une cardiopathie difficile à étiqueter de manière précise, associant un souffle systolique et une hypertrophie ventriculaire gauche chez un enfant ou un adolescent, il faut penser au myxome et pratiquer une ventriculographie.

Il semble également que l'on puisse faire une large place à la coronarographie, comme méthode diagnostic, car, comme nous l'avons vu, elle visualise directement la tumeur par l'intermédiaire de sa vascularisation.

B) LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL se pose évidemment avant l'angiographie,

il se fait avec les autres tumeurs cardiaques, de localisations différentes et les myocardiopathies obstructives.

1) AVEC LES TUMEURS CARDIAQUES

a) LE CŒUR DROIT

Les tumeurs de cavités droites ont, du fait de leur localisation anatomique, une symptomatologie qui prête peu à discussion avec les formations intra-cardiaques gauches.

L'OREILLETTE

En ce qui concerne les myxomes auriculaires la fréquence est également plus élevée dans le sexe féminin (3 femmes pour 1 homme) (24) par contre l'âge des patients est nettement plus élevé que pour les myxomes ventriculaires gauches (troisième et quatrième décennies pour P. MAURICE (31) et P. AZOULAY (1) qui étudie 13 cas dans sa thèse, trouve une moyenne d'âge de 44 ans).

La symptomatologie fonctionnelle et physique est d'une façon générale assez constante.

— La dyspnée d'effort est en effet retrouvé dans 100 % des cas (31)

— L'insuffisance cardiaque droite également

— les syncopes dans 1/3 des cas

— les signes généraux et inflammatoires dans 20 % seulement.

L'auscultation révèle dans 2/3 des cas soit un souffle systolique, soit un souffle diastolique, soit un frottement péricardique.

— Enfin une embolie pulmonaire n'est retrouvée que dans 14 % des cas publiés.

Donc, par rapport aux myxomes du ventricule gauche :

Les signes fonctionnels d'appel sont beaucoup plus constants et orientent électivement sur le cœur droit.

Par contre, les signes auscultatoires sont plus variables, les caractères du souffle ne sont pas constants et l'existence d'un frottement peut égarer le diagnostic.

Enfin et surtout les complications emboliques sont beaucoup moins fréquentes 14 % contre 77 % dans les cas de myxomes ventriculaires gauches.

LE VENTRICULE

Les comparaisons sont, en majorité, valables pour les myxomes du ventricule droit, sauf en ce qui concerne le terrain et les signes auscultatoires.

Dans les 13 cas actuellement publiés, ce qui est donc parfaitement comparable au point de vue échantillonnage avec les myxomes du ventricule gauche, l'affection concerne 7 femmes pour 6 hommes.

La moyenne d'âge est de 25 ans, ce qui est davantage comparable avec les chiffres trouvés pour les myxomes ventriculaires gauches.

Enfin l'auscultation est plus stéréotypée que pour les myxomes de l'oreillette droite, il s'agit d'un souffle systolique, intense (3 à 5/6), rude, de type éjectionnel, à prédominance méso-systolique ou méso et télésystolique, prédominant dans le deuxième ou le troisième espace intercostal gauche, irradiant le plus souvent dans le cou. Surtout il présente un caractère variable selon les positions et les mouvements respiratoires (46).

b) L'OREILLETTE GAUCHE

En fait les problèmes diagnostics se posent peu avec les myxomes du cœur droit, c'est surtout la localisation auriculaire gauche qui, donnant une symptomatologie voisine et du fait de sa fréquence peut égarer le diagnostic (cas n° 10). Il existe cependant différents points permettant d'orienter sur la localisation qui est très importante pour la détermination de la voie d'abord chirurgicale.

— Le terrain, tout d'abord, est le même que pour les myxomes auriculaires droits : prédominance féminine et moyenne d'âge supérieure à 40 ans.

Parmi les signes fonctionnels : (31) (9)

— La dyspnée d'effort est relativement fréquente 65 % des cas.

— Les syncopes sont présentes dans 23 % des cas.

— Les signes inflammatoires dans 85 %

— et les embolies périphériques dans 30 % des cas.

— Les signes auscultatoires évoquent, dans la presque totalité des cas, une cardiopathie mitrale (rétrécissement, insuffisance ou maladie mitrale).

— La radiologie et l'ECG peuvent être normaux ou montrer une hypertrophie auriculaire gauche et une hypertrophie ventriculaire droite (20 %).

— L'hémodynamique révèle soit des altérations rappelant le rétrécissement mitral (gradient auriculo-ventriculaire diastolique, augmentation des pressions capillaires, pulmonaires et ventriculaires droites) soit l'insuffisance mitrale avec une grande onde V selon FOUCHARD (18).

Donc certains points peuvent faire hésiter le diagnostic entre myxome auriculaire gauche et ventriculaire gauche :

— Les fréquences de la dyspnée d'effort et des syncopes sont sensiblement voisines pour les deux affections.

— Les embolies périphériques donnent les mêmes tableaux cliniques, cependant elles semblent moins fréquentes pour l'oreillette : 30 % contre 77 % pour le ventricule.

— Un souffle systolique de régurgitation mitrale peut également se voir dans un cas comme dans l'autre mais seulement avec une fréquence de 10 % pour l'oreillette contre 60 % pour le ventricule.

La différence peut donc se faire :

— sur les signes inflammatoires qui sont beaucoup plus fréquents lorsqu'il s'agit d'un myxome auriculaire gauche ;

— et surtout sur l'ensemble auscultation, radiologie, électrocardiographie et hémodynamique qui montre un retentissement auriculaire gauche et ventriculaire droit sans atteinte du ventricule gauche.

Cette symptomatologie pose évidemment le problème du diagnostic différentiel avec une valvulopathie mitrale et seule l'opacification de l'oreillette gauche par angiocardiographie droite pourra objectiver la lacune intraauriculaire révélant ainsi la tumeur.

2) DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL AVEC LES AUTRES CARDIOPATHIES

Deux affections cardiaques peuvent faire discuter le diagnostic de myxome ventriculaire gauche, les valvulopathies mitrales donc, et les myocardiopathies obstructives.

A) Dans le cas n° 11 il avait été fait le diagnostic de maladie mitrale et c'est l'intervention qui a découvert le myxome, il a fallu que cette cardiopathie mitrale soit assez sévère et mal tolérée pour faire poser une indication de prothèse valvulaire et permettre ainsi de redresser le diagnostic, mais ce n'est pas toujours le cas.

B) Pour la myocardiopathie obstructive le problème est semblable puisque ce diagnostic ne débouche que très rarement sur un traitement chirurgical. Il s'agit d'une hypertrophie musculaire idiopathique (22) de la chambre de chasse du ventricule gauche découverte fréquemment chez des sujets jeunes (entre 15 et 20 ans) mais cependant avec une légère prédominance pour les hommes.

Les signes fonctionnels sont réduits à des palpitations, des douleurs angineuses d'effort, exceptionnellement des syncopes d'effort.

L'auscultation fait entendre un souffle systolique râpeux maximum dans la région endapexienne (4°, 5° espèce intercostal gauche).

La radiographie montre généralement une hypertrophie ventriculaire gauche plus ou moins prononcée. L'électrocardiogramme et le vectocardiogramme sont caractéristiques de l'affection.

En fait, c'est surtout le cathétérisme cardiaque qui précisera le caractère obstructif de cette myocardiopathie.

Le cathétérisme des cavités gauches met en évidence :

— un gradient de pression systolique à l'intérieur de la cavité ventriculaire ;

— une égalité des pressions systoliques sus et sous-sigmoïdiennes ;

— un aspect caractéristique de la courbe de pression aortique ;

— un aspect caractéristique de la courbe de pression aortique ;

— enfin le test de l'isoprotérénol renforce le gradient systolique intraventriculaire.

On voit donc que sur le plan clinique et même para-clinique les symptomatologies de myocardiopathies obstructives et de myxomes ventriculaires gauches sont très voisines. Même l'hémodynamique n'est plus spécifique puisque dans les cas n° 4 et 7 est observé un phénomène de Brockenbrough et dans notre observation (cas n° 13) la modification du carotidogramme après la prise d'Isoprotérénol était également caractéristique de myocardipathie obstructive.

Ceci démontre bien qu'un diagnostic sûr ne peut être établi qu'après angiographie, indispensable d'ailleurs, avant le passage au temps chirurgical qui doit être réalisé dans les plus brefs délais.

TRAITEMENT

Il est chirurgical. Sur le plan technique, l'intervention doit être pratiquée sous circulation extra corporelle et sur cœur fibrillant avec clampagne aortique préalable pour éviter une mobilisation et un essaimage périphérique d'emboles.

Au temps cardiaque trois voies d'abord sont possibles :

La ventriculotomie gauche (cas n° 3, 5, 8, 10) elle permet un accès facile de la tumeur et notamment de son pédicule d'implantation qui, nous l'avons vu, est le plus souvent situé sur le septum interventriculaire La plupart des auteurs préconise l'exérèse d'une colorette de septum au pourtour de la base d'implantation pour éviter tout risque de récidive. L'inconvénient de la ventriculotomie reste évidemment la suture, avec le risque ultérieur d'ectasie pariétale.

La voie transaortique préconisée par GERBODE (cas n° 7) évite les risques d'une ventriculotomie, mais semble donner un abord médiocre de la tumeur.

Enfin la voie transatriale gauche soit par atriotomie droite et abord septal (cas n° 11) soit par atriotomie gauche (cas n° 4), rend difficile l'exérèse de la tumeur dont les prolongements polypoïdes sont souvent imbriqués dans le système valvulaire mitral (cas n° 3, 4, 7, 11). C'est ainsi qu'il faut parfois pratiquer une annuloplastie (cas n° 3 et 9) après lésions des cordages de la valve mitrale et même implanter une prothèse valvulaire mitrale (cas n° 9).

Ces différentes observations ne précisent pas l'évolution à long terme, mais certains auteurs (PUEL 37) rapportent des cas de récidive après exérèse de myxomes auriculaires, ce qui doit conduire à l'exérèse la plus soigneuse possible de la base d'implantation, en sachant cependant que l'on est limité, puisque l'abrasion de la paroi septale n'est pas possible.

CONCLUSION

A propos d'une observation récente de myxome ventriculaire gauche, opéré avec succès chez une fillette de 10 ans, nous avons recherché tous les cas publiés dans la littérature mondiale. A partir de 13 observations ainsi réunies nous avons essayé d'une part de situer le mixome du ventricule gauche à l'intérieur des tumeurs cardiaques en général et d'autre part d'établir un tableau clinique et para-clinique de l'affection en insistant sur certains caractères particuliers permettant d'orienter le diagnostic.

Il ressort de cette étude que le myxome du ventricule gauche est une affection très rare. En effet cette localisation ne représente que 3 % des myxomes cardiaques qui, eux-mêmes, constituent 43 % des tumeurs primitives du cœur chez l'adulte. Les tumeurs secondaires sont de loin les plus fréquentes avec un pourcentage atteignant 94 % des tumeurs cardiaques.

SUR LE PLAN CLINIQUE

Les myxomes ventriculaires gauches se distinguent par leur nette prédominance dans le sexe féminin (70 %) et dans une tranche d'âge allant de 10 à 25 ans (70 % également).

Les circonstances de découvertes sont représentées dans 9 cas sur 13 par une embolie périphérique. En effet les signes fonctionnels et physiques étant peu évocateurs, c'est toujours à l'occasion d'une complication que le diagnostic a été porté.

La ventriculographie gauche reste l'élément indispensable à ce diagnostic, le problème est donc d'en poser l'indication. Si elle s'impose devant un tableau d'embolie périphérique avec signes d'appel cardiaque chez un sujet jeune, la décision est beaucoup plus difficile à prendre lorsqu'il n'existe que quelques signes fonctionnels à type de dyspnée, palpitations, douleurs précordiales et pour tous signes physiques un souffle systolique de régurgitation mitrale ou d'éjection aortique et une légère hypertrophie ventriculaire gauche, d'ailleurs inconstante (3 cas seulement) sur l'électrocardiogramme.

Donc, sur le plan diagnostic, l'apport des méthodes modernes d'angiographie et notamment de la coronanographie, visualisant la tumeur par l'intermédiaire de sa vascularisation, est incontestable ; seulement il semble difficile vue la rareté de l'affection d'imposer ces examens avant le signe d'appel capital que représente l'embolie périphérique, le reste de la symptomatologie n'étant pas assez spécifique.

SUR LE PLAN EVOLUTIF. Dans les 9 cas où le diagnostic a été fait du vivant du malade, l'évolution a été favorable 6 fois.

LE TRAITEMENT est, bien sûr, chirurgical, sous circulation extra corporelle et cœur fibrillant avec clampage aortique. La voie d'abord la plus utilisée étant la ventriculotomie gauche donnant un accès facile de la tumeur et de son pédicule d'implantation situé le plus souvent sur le septum interventriculare. L'évolution à long terme n'est pas précisée dans la littérature mais des cas de récidive après ablation de myxomes auriculaires ayant été publiés l'exérèse de la base d'implantation du pédicule doit être particulièrement soigneuse.

Vu et Permis d'Imprimer
Grenoble, le 11 Juillet 1974
Le Doyen,
M. GEINDRE

Le Président de Thèse,
Professeur P. MARTIN-NOEL

BIBLIOGRAPHIE

1. AZOULAY P. — « Contribution à l'étude des myxomes de l'oreillette droite du cœur à propos d'une observation récente ». Thèse PARIS 1960.

2. BERNSTEIN M. — A case of left ventricular out flow tract tumor causing obstruction in association with a biscupid aortic valve.
J. Thoracic and cardiovasc. surgery. 1970 **60** (2) 166-173.

3. BJORK V.O. — "Left ventricular myxoma".
Thorax 1965 **20** 534-36.

4. BLONDEAU Ph. — « Problèmes diagnostics et tactiques posés par les myxomes auriculaires ».
Ann. Chir. Thorax cardio-vasc. 1973 **12** (3) 301-306.

5. CASTANY R. — Myxome du ventricule révélé par une embolie du carrefour aortique. Cure chirurgicale.
Ann. Chir. Thorax cardio vase 1971, **10** (3) 277-281.

6. CHOMETTE G. — Les métastases cardiaques des tumeurs malignes. Aspects anatomiques et fréquence statistique dans un recrutement de 2 500 autopsies.
Arch. des Mal. du cœur 1968 **9** 1269-1277.

7. COLLINS M. A. — Clinical experience with cardiac myxoma.
The annals of thoracic surgery 1972 **13** 450-457.

8. CONTAMIN Ch. — A propos d'un hémolymphangiome du cœur.
Ann. Chir. Thorax cardio-vasc. 1973 **12** (3) 275-280.

9. CONVERT P. — Les myxomes de l'oreillette à propos d'un cas opéré avec succès.
Thèse LYON 1960.

10. DALLOCCHIO M. — Les tumeurs du cœur à propos de 16 observations.
Ann. Cardiol. Angéiol. 1973 **22** (2) 127-137.

11. DALLOZ C. — A propos d'un cas de myxome de ventricule droit suspecté au cathétérisme droit.
Arch. Mal. du cœur 57e année (4) 433-440.

12. DANTA G. — Multiple emboli from left ventricular myxoma Brit heart J. 1969 **31** 799-802.

13. DELAYE J. — Les tumeurs primitives du ventricule droit. A propos d'un cas d'hémangio-endothéliome bénin opéré avec succès.
J. Méd. Lyon 1972 **53** 483.

14. DENIS B. — Contribution à l'étude des cancers secondaires du cœur et du péricarde.
Thèse Lyon 1961 242.

15. DE PAIVA E. C. — Intracavitary left ventricular myxoma.
Amer J. cardiol 1967 **20** 260-262.

16. FAYEN A. W. — Primary myxoma occurving in the left ventricle of the heart. Report of a case.
Amer J. Clin Path 1959 **32** 552-556.

17. FONTAN F. — Dix tumeurs intracardiaques opérées avec succès.
Arch. Mal. du cœur 1972 (4) 465-478.

18. FOUCHARD J. — Myxome de l'oreillette gauche diagnostic hémodinamique.
Arch. Mal. du cœur 1970 **63** 9.

19. FREELAND J. P. — Hemangiosarcoma of the heart.
Chest 1971 **60** 222-224.

20. FROMENT R. — Tumeurs primitives du cœur et du péricarde. A propos de 10 observations personnelles.
Mal. Cardiovasc 1963 **4** 519-590.

21. GERBODE F. — Surgical management of tumors of the heart.
Surgery 1967 **61** (1) 94-101.

22. GODEAU P. — Myocardiopathies de l'adulte.
Encyclopédie médico-chirurgicale cœur et vaisseaux.
Tome 3 11050 A50.

23. GONIN A. — Tumeurs du cœur.
Encyclopédie médico-chirurgicale cœur et vaisseaux.
Tome 2 11028 A10.

24. GREENWOOD W. F. — Profile of atrial myxoma.
The Amer J. of cardiology 1968 **21** 367-373.

25. HUBBARD Th. F. — Myxoma of the right ventricle.
Report of a case with unusual findings.
Amer Heart J 1971 **82** 16-21.

26. KAY J. M. — Surgical removal of an intracavitary left ventricular myxoma.
Circulation 1959 **10** 881-886.

27. LEBREUIL G. — Angiosarcome du cœur et du péricarde. A propos d'une observation anatomo-clinique.
Arch. Anat. path. 1969 **17** 40-46.

28. LYMBURNER R. M. — Tumors of the heart histo-pathological and clinical study.
Canada M.A.J. 1934 **30** 368.

29. MAHAIM I. — Les tumeurs et polypes du cœur. Etude anatomo-clinique.
Masson, Edit., Paris, 1945.

30. MANDEL M. M. — Ventricular myxoma associated with cerebral embolism.
Jama 1970 **214** (12) 2154-2156.

31. MAURICE P. — Les myxomes de l'oreillette.
Ann. Cardiol. Angéiol 1972 **21** (1) 1-7.

32. MERKOW L. P. — Ultrastructure of a cardiac myxoma.
Arch. path. 1969 **88** 390-398.

33. MICHAUD P. — Exérèse sous circulation extra corporelle d'un myxome du ventricule droit.
Lyon Chir. 1960 **56** 788.

34. NAVARRO J. — Tumeur cardiaque calcifiée intraventriculaire gauche.
Arch. Franç. pédiat. 1971 **28** 945-952.

35. NEWMAN H. A. — Intracardiac myxoma literature review and report of six cases one successfully treated.
Ann. Surg. 1966 **32** 219.

36. PAYAN H. — Aspects anatomo-pathologiques des tumeurs du cœur.
Ann. Chir. Thorax cardiovas. 1973 **12** 227-234.

37. PUEL P. — Notre expérience de la chirurgie des myxomes intracardiaques. Rapport d'une forme récidivante et réopérée avec succès.
Ann. Chir. Thorax cardiovasc. 1973 **12** 293.

38. PRICHARD R. W. — Tumeurs du cœur. Revue de la question et report de 150 cas.
Arch. Path. 1951 **51** 98-128.

39. SAINT-FLORENT G. — A propos des tumeurs malignes primitives du cœur et du péricarde.
Ann. Chir. Thorax cardiovasc. 1970 **9** 177-181.

40. SALVATOR M. — Les lympho et réticulosarcomes à début cardiologique.
Rev. Méd. Toulouse 1972 **8** 293-312.

41. STEINER R. E. — Radiologic aspects of cardiac tumors.
Amer J. cardiol 1968 **21** 344.

42. THOMAS G. I. — Myxoma of the left ventricle A case report.
J. Thorax cardiovasc. surg. 1963 **46** 220-226.

43. TRICOT R. — Sarcome de l'oreillette gauche, intervention, récidive rapide et nouvelle exérèse élargie.
Arch. Mal. du cœur 1971 **64** 102-117.

44. VAN DER HAUWAERT L. G. — Cardiac tumors infancy and childhood.
British heart J. 1971 **33** 125-132.

45. VIEL J. — Lymphosarcomes et réticulosarcomes du cœur.
Thèse de médecine PARIS 1964 1040.

46. WAREMBOURG H. — Les myxomes du ventricule droit.
Arch. Mal. du cœur 1971 **11** 1557-1571.

47. WILCOX B. R. — Left ventricular myxoma case report of successful removal.
Ann. surg. 1971 **173** 131-134.

48. YOUNG R. D. — Primary myxoma of the left ventricle with embolie occlusion of the abdominal aorta and renal arteries.
Arch. Path. 1947 **43** 86-91.

TABLE DES FIGURES

- Fréquences comparées des tumeurs cardiaques secondaires, primitives malignes et primitives bénignes ..... Page 7
- Fréquences comparées des différents types de tumeurs primitives ..... Page 8
- Fréquences comparées des différents types de tumeurs primitives du cœur chez l'enfant ..... Page 9
- Fréquences comparées des différentes localisations anatomiques du myxome cardiaque ..... Page 12
- Répartition des myxomes ventriculaires gauches par tranche d'âge ..... Page 21

TABLE DES MATIERES

Page

- INTRODUCTION 1
- Situation des myxomes par rapport aux tumeurs cardiaques en général : 2
  - — Sur le plan historique 2
  - — Sur le plan anatomo pathologique 3
  - — Fréquence des différents types de tumeur 5
- Etude des myxomes 10
  - — Anatomo-pathologie 10
  - — Fréquences des différentes localisations 11
- Observation rapportée 13
- Revue de la littérature 17
- Etude des myxomes du ventricule gauche 20
  - — Sur le plan clinique 20
  - — Données hémodynamiques 22
  - — Méthodes angiographiques 23
  - — Anatomo-pathologie 23
  - — Sur le plan évolutif 24
  - — Diagnostic positif 25
- Diagnostic différentiel 26
  - ◆ Avec les tumeurs cardiaques 26
    - — du cœur droit 26
    - — de l'oreillette gauche 27
  - ◆ Avec les autres cardiopathies 28
- Traitement 30
- Conclusion 31

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des Maîtres de cette Faculté, de mes chers condisciples, devant l'effigie d'Hippocrate,

Je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au dessus de mon travail, je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires.

Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime.

Je ne permettrai pas que des considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient

. Je garderai le respect absolu de la vie humaine.

Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leur père.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes Confrères si j'y manque.